FACULTE DE MEDECINE DE PARIS-COCHIN PORT-ROYAL

ANNÉE 19 71

THÈSE

Nº 24

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DAZZONI Claire-Estelle, épouse COY

née le 14 Juillet 1943, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1971

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES "SOIT-DISANT" CARCINOSARCOMES DE L'ŒSOPHAGE.

(A propos d'une observation de carcinome épidermoïde à stroma sarcomatoïde)

(Travail des Services de Médecine Générale (Prof. LAROCHE) et d'Anatomie pathologique (Prof. ag. ABELANET) de l'Hôpital Cochin)

Président : M. Cl. LAROCHE, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS-COCHIN PORT-ROYAL

ANNÉE 19 71 — **THÈSE** N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DAZZONI Claire-Estelle, épouse COY

née le 14 Juillet 1943, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES "SOIT-DISANT" CARCINOSARCOMES DE L'ŒSOPHAGE.

(A propos d'une observation de carcinome épidermoïde à stroma sarcomatoïde)

(Travail des Services de Médecine Générale (Prof. LAROCHE) et d'Anatomie pathologique (Prof. ag. ABELANET) de l'Hôpital Cochin)

Président : M. Cl. LAROCHE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon Mari,

A mon Fils,

A mes Parents,

A la mémoire de mon Beau-père

A tous les miens.

A Monsieur le Professeur Cl. LAROCHE

Professeur de Clinique Médicale
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse,

qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur agrégé R. ABELANET

Professeur agrégé d'Anatomie pathologique
Biologiste des Hôpitaux

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et dirigée au cours de son élaboration avec clarté et bienveillance,

qu'il trouve ici le témoignage de ma reconnaissance et mon profond attachement.

A Monsieur le Docteur J.P. GUBLER

Chef de Travaux d'Anatomie pathologique
Assistant d'Anatomie pathologique

qui grâce à son précieux enseignement
a confirmé mon goût pour l'Anatomie pathologique.

A Monsieur le Docteur M. FOREST

Chef de Travaux - Assistant d'Anatomie pathologique

A Monsieur le Docteur P. PRUDHOMME de SAINT-MAUR,

Chef de Travaux - Assistant d'Anatomie pathologique

en remerciement de l'aide qu'ils ont bien voulu m'apporter.

A mes Maîtres d'Externat :

-Monsieur le Professeur agrégé J.O. RAMADIER

-Monsieur le Professeur agrégé J.J. BERNIER

-Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

-Monsieur le Professeur agrégé G. HUAULT

-Monsieur le Professeur agrégé A. MINKOWSKI

-Monsieur le Professeur agrégé R. ABELANET

qu'ils soient remerciés de leur enseignement.

P L A N

Pages

I - INTRODUCTION..... 1

II - OBSERVATION PERSONNELLE..... 3

III - HISTORIQUE..... 11

IV - RELEVE DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE.... 13

V - ASPECTS CLINIQUES..... 27

-Aspects macroscopiques..... 32

VI - EVOLUTION..... 34

VII - ASSOCIATIONS TUMORALES..... 38

VIII - TERMINOLOGIE et PROBLEMES HISTOGENETIQUES.... 39

IX - ETUDE CRITIQUE..... 48

X - ESSAI DE CLASSIFICATION DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE..... 52

XI - DISCUSSION..... 60

XII - CONCLUSIONS..... 65

BIBLIOGRAPHIE

I - I N T R O D U C T I O N

Les tumeurs malignes de l'oesophage de structure complexe, en apparence didermiques, formées à la fois d'éléments épithéliaux et d'une composante d'aspect mésenchymateux, posent d'intéressants problèmes de diagnostic, de terminologie et d'histogénèse.

Injustement groupées sous le vocable d'épithéliosarcome ou de carcinosarcome, ces tumeurs malignes polypoïdes de l'oesophage sont maintenant presque toutes considérées comme des variétés particulières de carcinome épidermoïde.

Leur rareté et surtout leur originalité ont incité le Professeur LAROCHE et le Professeur agrégé ABELANET à nous demander de faire le point de cette question, à l'occasion d'une observation anatomo-clinique dont ils nous ont fourni les éléments.

Dans un inventaire des cas rapportés, nous tenterons de dégager les caractères cliniques et anatomo-pathologiques de cette intéressante variété tumorale.

Nous insisterons plus particulièrement sur les difficultés du diagnostic biopsique et sur l'aspect macroscopique.

Abordant ensuite les problèmes d'histogénèse et de terminologie qui leur sont étroitement liés, nous essaierons de classer les observations rapportées et d'en dégager le pronostic.

Dans un dernier chapitre, nous discuterons enfin du bien-fondé de la classification proposée par EVANS et notamment des épithètes qu'il convient de donner à ces formes particulières des carcinomes épidermoïdes de l'oesophage.

Il s'agit d'une vaste lacune du tiers inférieur, de forme grossièrement ovoïde, à contours polylobés et nuageux. Elle laisse le plus souvent persister en périphérie un mince liseré opaque qui dessine la silhouette d'un oesophage élargi dans toute cette portion.

Compte-tenu de l'âge de la malade, il est alors décidé de limiter l'acte opératoire à une gastrostomie. La malade est alors transférée à l'hôpital Beaujon, dans le service du Professeur LORTAT-JACOB.

En avril 1966, elle revient à Cochin, dans le service du Professeur LAROCHE, où elle décède le 15 mai 1966 dans un état de cachexie sévère. Dix huit mois se seront écoulés depuis l'apparition du premier signe clinique.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE (N 747)

L'autopsie a été pratiquée le 16.5.66, à 9 h 45, c'est-à-dire 28 heures 15 après la mort, dans le service d'Anatomie pathologique de l'hôpital Cochin (Professeur agrégé ABELANET).

La tumeur oesophagienne est l'élément pathologique dominant. Déjà perçue avant l'ouverture de l'oesophage dont elle distend les 2/3 inférieurs, elle apparait sous la forme d'un cigare de 15 cm de long, implantée par un court pédicule au niveau du 1/3 moyen de la face antéro-latérale.

Sa surface lisse comporte quelques érosions superficielles; à la coupe, elle apparait ferme, homogène, blanchâtre après fixation. Le pédicule d'implantation, court et étroit, d'un centimètre environ, est prolongé dans la paroi oesophagienne par une infiltration tumorale limitée, ayant les mêmes caractères que la tumeur elle-même.

Blanchâtre et ferme, cette portion reste strictement intra-pariétale, infiltrant les plans musculaires en regard et de chaque côté du pédicule sur 1 cm environ. Ce caractère limité de l'infiltration pariétale est d'ailleurs confirmé par l'étude des sections étagées après fixation formolée.

L'extension régionale est peu importante. Elle est faite de métastases ganglionnaires, intéressant un ganglion juxta-oesophagien, et surtout le groupe intertrachéobronchique qui est massivement atteint.

La dissection systématique des viscères ne permettra de mettre en évidence qu'un seul foyer métastatique de 0,5 cm de diamètre dans le lobe gauche du foie.

Les autres données de cette autopsie sont celles qui sont habituellement observées dans les grandes cachexies.

Etude histologique

1) La tumeur oesophagienne.

Déjà singulière par son aspect macroscopique, elle ne l'est pasmoins histologiquement. La description qui va suivre est une synthèse

des aspects observés sur de très nombreux prélèvements intéressant ses divers segments : "cigare" intra-oesophagien, pédicule, extension intra-pariétale.

La prolifération tumorale, dont la malignité est histologiquement évidente, est constituée par un double contingent cellulaire.

-L'origine épidermoïde de l'un d'entre eux ne fait aucun doute. Les aspects de carcinome épidermoïde différencié mature sont particulièrement nets au voisinage du pédicule, dans le pédicule lui-même, et dans la zone d'extension intra-pariétale.

Les éléments épithéliaux y réalisent des massifs irréguliers, de larges travées anastomosées séparées par un stroma collagène souvent dense. La maturation des éléments y est parfois si poussée que certains lobules tumoraux ne sont représentés que par des enroulements bulbiformes parakératosiques ou par des perles cornées isolées dans un stroma d'abondance variable, tantôt scléreux, tantôt riche en lymphocytes.

En périphérie de certains lobules, la limite entre le stroma et la prolifération épithéliale est beaucoup moins nette. Les éléments épidermoïdes perdent leur morphologie habituelle,s'étirent, deviennent fusiformes et tendent à se disperser dans les mailles d'un stroma tantôt riche en collagène, tantôt très cellulaire, riche en fibroblastes.

-La plus grande partie de la formation tumorale pédiculée est constituée, presque exclusivement, de types cellulaires différents d'aspects très polymorphes : éléments allongés à extrémités effilées, cellules de grande taille grossièrement polyèdriques, triangulaires ou

ovoïdes à cytoplasme éosinophile, à noyaux monstrueux, bourgeonnants, multinucléolés, tantôt clairs du fait de la condensation de la chromatine en périphérie, tantôt très chromophiles.

Certaines cellules véritablement géantes, à cytoplasme éosinophile ou parfois basophile, ont des limites souvent nuageuses, imprécises, et un ou plusieurs noyaux plurilobés.

Un réseau fibrillaire lâche en périphérie et fait de faisceaux collagènes (coloration de Masson) et de fibres de réticuline (coloration de Gordon Sweet), s'insinue et engaine étroitement ces éléments cellulaires. Il est remplacé par d'épais trousseaux collagènes dans la partie centrale.

La vascularisation est surtout abondante dans les régions périphériques et en surface. Elle est faite de capillaires présentant un revêtement endothélial régulier. Collabés en profondeur, souvent turgescents en superficie, ces capillaires ont une très nette tendance à s'orienter perpendiculairement à la surface.

Au sein de ces vastes plages polymorphes, on peut identifier des éléments carcinomateux épidermoïdes groupés en petits ilôts présentant souvent une maturation importante, ou isolés de type dyskératosique. Ces éléments épidermoïdes paraissent coloniser des lumières vasculaires lymphatiques ou sanguines.

-Des images de transition entre les éléments épidermoïdes différenciés et le contingent fusiforme ont pu être observées en plusieurs secteurs au niveau du pédicule.

Par contre, la possibilité d'une filiation entre les éléments épidermoïdes différenciés et les autres types cellulaires reste discutable.

-En surface, la prolifération "mésenchymateuse" souvent plus dense, plus richement cellulaire, n'est revêtue que par de la fibrine renfermant des débris nucléaires.

-Au niveau de la paroi oesophagienne, l'extension est surtout de type carcinomateux, mais on y retrouve l'autre composante tantôt intriquée, tantôt isolée, s'étendant d'ailleurs latéralement sous une muqueuse saine. On retrouve aussi à ce niveau des aspects transitionnels entre les éléments épidermoïdes différenciés et les cellules fusiformes.

2) Les Métastases.

Au niveau des ganglions médiastinaux, elles présentent une structure très homogène réalisant un aspect tout à fait superposable à celui de la fraction "mésenchymateuse" de la tumeur oesophagienne, comportant des éléments fusiformes et des cellules plus volumineuses ovoïdes à noyaux bourgeonnants, parfois polylobés. On y retrouve quelques éléments plurinucléés.

La trame conjonctive est là aussi faite de fines fibrilles collagènes et réticuliniques, réalisant le plus souvent un englobement monocellulaire.

Du point de vue topographique, ces métastases sont centrées sur des sinus dilatés.

-Dans l'unique métastase hépatique, ces structures sont dans l'ensemble identiques, mais dans ces plages d'aspect mésenchymateux, on retrouve quelques cellules épithéliales indifférenciées.

Conclusion

Tumeur oesophagienne polypoïde en forme de cigare implantée par un étroit pédicule, infiltrant la paroi oesophagienne sans la dépasser dans la zone d'implantation; de structure complexe comprenant à la fois des éléments de type épithélial (carcinome épidermoïde) et des cellules fusiformes ovoïdes et multinucléées s'aspect mésenchymateux.

Métastases ganglionnaires composées essentiellement de structures rappelant la partie "mésenchymateuse" de la tumeur oesophagienne.

Métastase hépatique faite d'un tissu d'aspect "mésenchymateux" renfermant quelques cellules épithéliales indifférenciées.

L'ensemble des données morphologiques concernant la tumeur oesophagienne, son extension pariétale et ses métastases tant ganglionnaires qu'hépatique, amène à considérer que l'on se trouve devant un carcinome épidermoïde de structure particulière.

On ne saurait dénommer cette tumeur carcinome épidermoïde à cellules fusiformes du fait de son polymorphisme.

C'est donc dans le cadre des carcinomes épidermoïdes à stroma sarcomatoïde qu'il convient de la placer. Les aspects des métastases

ne vont pas à l'encontre de cette hypothèse.

En fait, pour classer avec certitude cette tumeur il manque les données fondamentales de la microscopie électronique qui auraient vraisemblablement pu permettre de préciser la nature exacte des différents contingents cellulaires et notamment celle des éléments fusiformes, globuleux et plasmodiaux.

III - H I S T O R I Q U E

En 1912, SOKOLOW publiait la première observation de tumeur pédiculée de l'oesophage à double composante cellulaire.

Le deuxième cas est rapporté, en 1918, par HERXHEIMER, ouvrant ainsi les discussions sur les problèmes posés par cette variété particulière de tumeur oesophagienne.

De 1921 à 1935, huit cas seulement viendront s'ajouter aux premiers, c'est dire tout de suite combien cette tumeur est exceptionnelle.

Il faudra attendre 1949, c'est-à-dire trente sept ans après la publication initiale, pour que trois auteurs américains, STOUT, HUMPHREY et ROTTENBERG puissent tenter une synthèse en tenant compte des données de la littérature et de leur observation personnelle.

Dans cette étude, ils définissent les critères macroscopiques et histologiques de cette tumeur particulière.

De 1950 à 1957, sept cas nouveaux sont publiés et résumés par un article de KING, KOERNER et SHREVEPORT qui font part de leur observation et dont les conclusions s'accordent avec celles de STOUT et coll.

De 1957 à 1970, 25 observations ont été rapportées auxquelles

s'ajoute la nôtre, ce qui porte à 44 le nombre des cas publiés.

Les observations de SASANO, PERRY et BARDENHEIR n'ont malheureusement pas pu être consultées dans le texte car elles ont été publiées dans des revues américaines introuvables dans les bibliothèques parisiennes.

IV - RELEVE DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

1	-	1912	-	SOKOLOW
2	-	1918	-	HERXHEIMER
3	-	1921	-	LANG
4	-			LANG
5	-	1923	-	HEILMAN
6	-	1928	-	CILOTTI
7	-	1929	-	KUTSUKAKE
8	-	1929	-	SCARFF
9	-	1932	-	RESCH
10	-	1935	-	HARVEY et HAMILTON
11	-	1949	-	STOUT, HUMPHREY et ROTTENBERG
-	-	1950	-	WARFIELD et DARDEN
12	-	1951	-	ENDE et PIZZOLATO
13	-	1953	-	SMITH et GOWING
14	-	1953	-	HILLEMAND et PATEL
15	-	1953	-	THOMPSON
16	-	1954	-	GREGG et STAMLER
17	-	1957	-	KING, KOERNER et SHREVEPORT
18	-	1959	-	MUELLER
19	-	1960	-	HAY ROE
20	-	1961	-	GERALD

21	-	1963	-	MOORE
22	-	1963	-	TALBERT et CANTRELL
23	-			" "
24	-			" "
25	-			" "
26	-	1964	-	YOUNG et GARDNER
-	-	1964	-	PERRY
-				"
27	-	1965	-	de MARCO
28	-	1966	-	SCARPA
29	-	1967	-	KENNERVEY
30	-	1967	-	STENER
31	-	1968	-	FRASER
32	-		-	"
33	-	1968	-	FORTIN
34	-			"
35	-			"
36	-	1968	-	LICHTER
-	-	1968	-	SASANO
-				"
37	-	1969	-	HUGHES
-	-	1969	-	BARDENHEIR
38	-	1970	-	Cas personnel

	Observ. n° 1	Observ. n° 2	Observ. n° 3
Sexe.....	F	M	M
Age.....	?	73	67
Dimensions.....	8 x 3 cm	6 cm	?
Macroscopie.....	Polypoïde	Polypoïde	Polypoïde
Microscopie.....	Adénocarcinome Cell. fusiformes	Carcinome épidermoïde Cell. fusiformes	Carcinome épidermoïde Cell.fusiformes
Métastases.....	?	0	Hépatiques Ganglionnaires
Nature métastases..	?	0	Eléments sarcomateux

	Observ. n° 4	Observ. n° 5	Observ. n° 6
Sexe.....	M	M	M
Age.....	52	65	75
Dimensions.....	petite	14 cm de long	≃ amande
Macroscopie.....	Polypoïde	Polypoïde pédicule étroit	Polypoïde
Microscopie.....	Epithélioma indifférencié Cell."sarcomateuses"	C.épidermoïde Cell·fusiformes et géantes	C épidermoïde Cell.fusiformes
Métastases.....	0	0	Hépatiques Pancréatiques Pleurales Pulmonaires
Nature métastases..	0	0	Eléments fusiformes

	Observ. nº 7	Observ. nº 8
Sexe.....	M	M
Age.....	51	5
Dimensions.....	11 cm	1,5 x 3,3 cm
Macroscopie.....	Polypoïde	Polypoïde
Microscopie.....	C. épidermoïde Cell. "sarcomateuses"	Epithélioma indifférencié Cell. fusiformes
Métastases.....	Ganglionnaires régionales	0
Nature métastases....	"sarcomateuses"	0

	Observ. nº 9	Observ. nº 10
Sexe.....	M	M
Age.....	74	49
Dimensions.....	10 x 5 x 5 cm	?
Macroscopie.....	Polypoïde	Polypoïde
Microscopie.....	C. épidermoïde Cell. géantes	C. épidermoïde Cell. fusiformes
Métastases.....	0	?
Nature métastases....	0	?

	Observ. n° 11	Observ. n° 12	Observ. n° 13
Sexe.....	F	M	F
Age.....	46	61	53
Signes cliniques...	Dysphagie Douleurs rétro-sternales.Amaigrissement	Dysphagie. Douleurs Plénitude gastrique Régurgitations	Dysphagie. Insomnie Amaigrissement
Radio.....	Large lacune ≃ polype 1/3 inférieur	Lacune sur rétrécissement. Dilatation sus-jacente.	Vaste lacune au niveau d'une dilatation 1/3 moyen
Oesophagoscopie....	Tumeur polypoïde face antérieure	Végétations polypoïdes. Fistule → trachée	↓
Biopsie.....	Carcinome anaplasique	Cancer épidermoïde	Carcinome épidermoïde peu différencié
Dimensions.....	9,5 x 5 cm	Oesophage: 12 x 7 x 5 cm Bronche: 2,5 x 2,5 cm	5,5 x 2,5 cm
Macroscopie.....	Pédiculée. Surface lisse. Enduit nécrotique.	Blanchâtre. Friable Polypoïde. Surface anfractueuse	Ovoïde. Pédicule court et étroit Surface lisse
Microscopie.....	Cell. épithéliales indifférenciées. Cell.fusiformes Cell.géantes Stroma fibreux	Cell. épidermoïdes matures. Cell.sarcomateuses à cytoplasme strié	Carcinome épidermoïde différencié mature.Prolifération anaplasique. Cell. fusiformes
Récidive.....	+ Eléments sarcomateux (6 mois)	0	+ (3 ans)
Métastases.....	Ganglionnaires régionales	0	?
Nature métastases	Eléments sarcomateux	0	?

	Observ. nº 14	Observ. nº 15	Observ. nº 16
Sexe.....	M	M	M
Age.....	65	61	75
Signes cliniques....	Dysphagie. Régurgitations. Hypersialorrhée	Dysphagie	Dysphagie Amaigrissement
Radio.....	Lacune 1/3 inférieur Dilatation sus-jacente	0	0
Oesophagoscopie....	?	0	Masse polypoïde 1/3 moyen, 27 cm des arcades dentaires. Papillaire.Friabilité
Biopsie.....	?	0	Carcinome anaplasique très vascularisé. Cancer épidermoïde très peu différencié
Dimensions.....	?	5 x 2,5 x 1,5 cm	?
Macroscopie.....	Pédiculée Molle Non adhérente	Pédiculée Réniforme Surface lisse	Polypoïde. Surface lisse
Microscopie.....	Cancer épidermoïde mature. Plages indifférenciées.	Cell.sarcomateuses géantes.Cell. épithéliales indifférenciées + organisation en rosettes	Cancer épidermoïde mature. Cell."basales" à disposition adénoïde kystique. Adénocarcinome.Cell. fusiformes
Récidive.....	+ (2 ans)	0	+ tissu sarcomateux
Métastases.....	Ganglionnaire (chaine coronaire stomachique) + hépatiques	0	Ganglionnaires régionales
Nature métastases.	?	0	Aspect sarcomateux Cell.fusiformes

	Observ. n° 17	Observ. n° 18	Observ. n° 19
Sexe.....	M	M	M
Age.....	65	45	56
Signes cliniques....	Dysphagie Vomissements	Gêne à la déglutition Régurgitations	Dysphagie Hématémèse Amaigrissement
Radio.....	Lacune anfractueuse 1/3 moyen	Lacune ovoïde 1/3 supérieur. Dilatation sus-jacente.	Récidive: 2 lacunes 1/3 sup, 1/3 inf
Oesophagoscopie.....	0	↓	Masse nécrotique 20 cm des arcades dentaires
Biopsie.....	0	Tumeur anaplasique. Cell. fusiformes Cell. rondes	Sarcome indéterminé Récidive: sarcome
Dimensions.....	3,5 x 2,2 cm 3 cm	10 cm	10 cm Récidive: 5 cm 2,5 x 1,5
Macroscopie.....	Tumeur nodulaire ulcérée Partie infiltrante	Polypoïde. Surface lisse grisâtre	Mobilité ++. Pédiculée. Ovoïde. Grisâtre Surface lisse Récidive: T. polypoïde T. séssile, nodulaire ulcérée
Microscopie.....	Tissu sarcomateux Cancer épidermoïde	Cancer épidermoïde Sarcome à cellules fusiformes	Léiomyosarcome Carcinome épidermoïde. Récid. Cell. fusiformes et géantes Cancer épidermoïde
Récidive.....	0	0	+ (1 an)
Métastases.....	0	0	0
Nature métastases	0	0	0

	Observ. n° 20	Observ. n° 21	Observ. n° 22
Sexe.....	M	M	M
Age.....	50	54	74
Signes cliniques...	Dysphagie Amaigrissement	Dysphagie.Anorexie	Dysphagie.Régurgitations. Douleurs. Amaigrissement
Radio.....	Nombreuses lacunes sur une portion très dilatée.	Lacune 1/3 supérieur	Vaste lacune polypoïde en regard de la crosse aortique.
Oesophagoscopie....	Masse polypoïde, noirâtre, obstruant la lumière.	0	Tumeur friable.
Biopsie.....	Carcinome non précisé.	0	Carcinome épidermoïde
Dimensions.....	6 x 4 x 2,5 cm	6 x 3 cm Pédicule:2,5 cm	4 x 2 x 2 cm
Macroscopie.....	Pédiculée (péd =1cm) Surface nécrotique Friabilité	Tumeur nodulaire Pédiculée Surface lisse	Pédiculée Surface lisse Pédicule ulcéré
Microscopie.....	Carcinome épidermoïde mature. Cell.fusiformes en faisceaux d'aspect sarcomateux	Carcinome épidermoïde ± différencié Cell.génates et allongées en faisceaux Vascularisation ++	Pédicule: Cancer épidermoïde. Tumeur: Cancer épidermoïde. Cell. allongées en faisceaux. Cell. géantes.
Récidive.....	0	0	0
Métastases.....	0	0	0
Nature métastases..	0	0	0

	Observ. n° 23	Observ. n° 24	Observ. n° 25
Sexe.....	F	M	M
Age.....	66	51	58
Signes cliniques...	Dysphagies Régurgitations Déshydratation	Amaigrissement Hépatomégalie	Anorexie Amaigrissement
Radio.....	Lacune 1/3 moyen	Lacune arrondie 1/3 inférieur	Lacune à l'union 1/3 moyen-1/3 inf.
Oesophagoscopie....	Zone granitée et congestive au niveau de la lacune	Grosse tumeur polypoïde. Jonction cario-oesophagienne	Masse polypoïde obstruant la lumière à 36 cm des arcades dentaires
Biopsie.....	Rares anomalies cellulaires	Carcinome épidermoïde	Tumeur bénigne
Dimensions.....	2,5 x 1 x 0,5 cm	11,5 x 7 x 3 cm	3 x 1,8 x 1,5 cm
Macroscopie.....	Pédiculée Friable	Pédiculée Surface lisse	Pédiculée Lisse
Microscopie.....	Pédicule: Cancer épidermoïde Tumeur: cell. fusiformes	Cancer épidermoïde en périphérie. Grosses cellules polymorphes. Mitoses nombreuses	Carcinome épidermoïde. Cell. sombres et petites à disposition "adénoïde kystique" Cell.sarcomateuses indifférenciées
Récidive.....	?	0	0
Métastases.....	?	?	0
Nature métastases.	?	?	0

	Observ. nº 26	Observ. nº 27	Observ. nº 28
Sexe.....	F	M	M
Age.....	56	59	59
Signes cliniques..	Dysphagie	Dysphagie Amaigrissement 20 kg	Anorexie Amaigrissement Troubles neurologiques
Radio.....	Lacune ovoïde 1/3 moyen ≃ corps étranger	Lacune ovoïde 1/3 moyen. Obstruction partielle	0
Oesophagoscopie...	1ère : - 2ème: Langue de tissu rosé, contours irréguliers	Tumeur mobile appliquée sur la muqueuse	0
Biopsie.....	1ère: Cancer épidermoïde infecté, ulcéré 2ème: Tumeur maligne indifférenciée	Sarcome de nature indéterminée	0
Dimensions.....	5,5 x 2,5 x 2 cm	7 x 2,5 x 2,5 cm attachée sur 3 x 2,5 cm	3 x 3,5 x 1 cm 2 x 2,5 x 1 cm 0,5 cm
Macroscopie.....	Pédiculée. Ferme Surface ulcérée	Polypoïde ovoïde Ferme. Mobile dans la lumière. Pédicule court.	Trois tumeurs dont deux pédiculées
Microscopie.....	Cell. épidermoïdes irrégulières en ilôts dans un stroma fibroblastique et vasculaire. Cell. géantes et multinucléées	Tumeur: Cell. fusiformes Cell. géantes mutinuclées. pédicule: anomalies intra-épithéliales	Carcinome épidermoïde peu différencié. Cell. fusiformes d'aspect sarcomateux
Récidive.....	?	0	0
Métastases.....	0	0	Cérébrales, hépatiques ganglionnaires médiastinales
Nature métastases..	0	0	Cell. fusiformes

	Observ. n° 29	Observ. n° 30	Observ.n° 31
Sexe.....	M	M	M
Age.....	84	54	68
Signes cliniques...	Dysphagie. Douleurs rétrosternales. Amaigrissement	Dysphagie. Douleurs rétrosternales. Amaigrissement.	Dysphagie Amaigrissement
Radio.....	Lacune lobulée évoquant une masse polypoïde 1/3 inférieur	Lacune polypoïde sous bifurcation trachéale	Lacune sur 10 cm 1/3 moyen
Oesophagoscopie....	Tumeur polypoïde mobile. Surface lisse. Pédicule 1 cm de long	Tumeur polypoïde 20 cm des arcades dentaires	Masse végétante
Biopsie.....	0	Cancer épidermoïde	Prédominance de cell.fusiformes ≃ sarcome
Dimensions.....	3 x 5 cm	≃ 1/2 coque de noix	7 cm Pédicule:0,5 cm
Macroscopie.....	Tumeur polypoïde. Surface lisse. Mobilité	Tumeur polypoïde pédiculée	Trois tumeurs polypoïdes, ulcérées en surface .Pédicules fins.
Microscopie.....	Carcinome épidermoïde -anaplasique -différencié et mature Cell.sarcomateuses allongées et fusiformes Formations osseuses	Carcinome épidermoïde en ilôts. Tissu sarcomateux fait de cell.fusiformes.Plages chondrosarcomateuses.Anomalies intra-épithéliales	Cell.fusiformes à noyau ovoïde dans le polype. Berges du pédicule: Cancer épidermoïde invasif
Récidive.....	0	0	0
Métastases.....	0	0	0
Nature métastases.	0	0	0

	Observ. n° 32	Observ. n° 33	Observ. n° 34
Sexe.....	M	M	M
Age.....	75	67	70
Signes cliniques...	Dysphagie. Régurgitations. Amaigrissement 30 kgs	Dysphagie Amaigrissement	Dysphagie. Anorexie. Amaigrissement
Radio.....	Lacune polypoïde sur 12 cm. Portion thoracique	Masse végétante distendant la 1/2 inférieure	Lacune évoquant T. végétante 1/3 moyen-1/3 inf.
Oesophagoscopie....	Tumeur saillante 21 cm des arcades dentaires	0	Tumeur ulcérée
Biopsie.....	Cell. fusiformes. Pas de différenciation épithéliale nette	0	Tissu sarcomateux fait de cell. allongées polymorphes Anomalies de l'épithélium de revêtement
Dimensions.....	7 cm	11 x 3 cm	4,5 x 3 x 1,5 cm attachée sur 2,2 x 0,5 cm
Macroscopie.....	Polype. Surface ulcérée	Masse allongée. Surface lisse. Pédicule étroit implanté 1/3 moyen	Masse polypoïde ulcérée. Enduit nécrotique
Microscopie.....	Polype: cell. fusiformes, stroma conjonctif important. Berges: cancer épidermoïde	Cell. fusiformes et polygonales. Ilôts malpighiens atypiques en surface et en profondeur vaisseaux très nombreux Infiltrats inflammatoires.	Cell. fusiformes polygonales. Monstruosités. Mitoses. Vascularisation ++ Cancer épidermoïde en ilôts. Anomalies intra-épithéliales
Récidive.....	0	0	0
Métastases.....	0	0	0
Nature métastases.	0	0	0

	Observ. n° 35	Observ. n° 36
Sexe.....	M	M
Age.....	60	74
Signes cliniques.....	Dysphagie Cachexie Déshydratation	Dysphagie Anorexie Amaigrissement
Radio.....	Lacune 1/3 inférieur	Lacune 7 x 3 cm. Oesophage moyen ≃ sarcome.
Oesophagoscopie.....	Tumeur végétante dans la lumière	Tumeur lobulée. Lumière partiellement obstruée. 28 cm des arcades dentaires.
Biopsie.....	Carcinome épidermoïde Cellules fusiformes	Cell. allongées en faisceaux ≃Léiomyosarcome Vascularisation ++
Dimensions.....	5 x 3 x 3 cm pédicule 0,5 cm	6 x 1,5 x 1,5 cm
Macroscopie.....	Masse polypoïde. Surface dépolie verdâtre. Perte de substance de 4 cm sur la paroi.→Extériorisation de la tumeur.	Tumeur ferme allongée. Rose pâle. Pédicule étroit.
Microscopie.....	Cell. Allongées et fusiformes en faisceaux. Carcinome épidermoïde en ilôts. Capillaires très nombreux	Tumeur: cellulesfusiformes en faisceaux. Infiltrats lymphocytaires. Pédicule: Epithélioma peu différencié.
Récidive.....	0	0
Métastases.....	0	0
Nature métastases.....	0	0

	Observ. nº 37	Observ. nº 38
Sexe.....	M	F
Age.....	57	81
Signes cliniques.....	Douleurs épigastriques Vomissements Amaigrissement	Dysphagie Douleurs rétro-sternales Cachexie Hépatomégalie
Radio.....	Lacune 1/3 inférieur	Vaste lacune 1/3 inférieur Distension oesophagienne
Oesophagoscopie.....	Tumeur mobile	Ulcération de la paroi antérieure, 28 cm arcades dentaires.
Biopsie.....	Tumeur nécrosée suggérant un "pseudosarcome" Pédicule: cancer épidermoïde.	Carcinome épidermoïde différencié mature.
Dimensions.....	Récidive: 8 x 7 x 3 cm	15 cm de long Pédicule 1 cm
Macroscopie.....	Polype ulcéré	Polypoïde. Forme de cigare. Surface lisse, parfois ulcérée. Pédicule court et fin.
Microscopie.....	"Pseudosarcome" Carcinome épidermoïde dans la muqueuse.	Carcinome épidermoïde différencié mature. Tissu polymorphe. Cell. fusiformes. Cell. géantes.
Récidive.....	+ (8 mois) Tissu sarcomateux Tissu osseux	0
Métastases.....	0	Ganglionnaires régionales Hépatiques
Nature métastases.....	0	Tissu d'aspect sarcomateux

V - A S P E C T S C L I N I Q U E S

L'étude de ces trente huit cas nous permet de tirer différentes conclusions.

- L'homme est sans doute le plus fréquemment atteint: trente deux fois dans les exemples cités. Dans notre cas, il s'agissait d'une femme.

- L'âge de découverte se situe le plus souvent entre cinquante et soixante ans. Les âges limites sont de 45 et 84 ans, l'âge moyen de 60 ans environ. Notre malade de 81 ans frôle la limite supérieure.

- Les renseignements cliniques et endoscopiques n'ont été connus que dans vingt-neuf cas; les dix premières observations ayant été rapportées par STOUT, HUMPHREY et ROTTENBERG qui n'en font pas état.

La dysphagie, comme on l'attendait, est le symptôme d'alarme dans vingt quatre cas, dont le nôtre. Elle s'accompagne le plus souvent d'un amaigrissement rapide et important (cas n° 32 et cas personnel n° 38), parfois de régurgitations, de vomissements, ou de douleurs rétro-sternales comme dans notre observation.

Trois fois l'amaigrissement fut isolé ou associé à des signes liés aux métastases, tels l'hépatomégalie (cas personnel n° 38) ou les troubles neurologiques (cas n° 28).

- Dans tous les cas où elle a été pratiquée, la radiographie

après opacification barytée, a permis de faire avec certitude le diagnostic de tumeur intraoesophagienne.

Celle-ci s'est révélée par une lacune, le plus souvent unique, parfois lobulée, occupant totalement ou partiellement la largeur du conduit. Celui ci est souvent dilaté, soit au niveau de la lacune (comme dans le cas que nous avons observé), soit au dessus.

La lésion siège avec prédilection dans les tiers moyen et inférieur de l'oesophage (19 cas, dont cas personnel). Elle n'a été rencontrée que trois fois dans le tiers supérieur, dont une fois à l'occasion de la récidive d'une tumeur initialement située au niveau du tiers moyen (cas n° 19); dans quelques cas, la localisation n'a pas été précisée.

De toutes façons, dès cette première exploration, la forme polypoïde de la tumeur était soupçonnée, mais non sa malignité, pareille image radiologique pouvant évoquer aussi bien certaines tumeurs bénignes.

- Une oesophagoscopie a été pratiquée dans tous les cas où la symptomatologie le réclamait. Dans le cas de YOUNG, la première endoscopie est restée négative; la tumeur, mobile, fuyant devant l'endoscope.

Dans l'observation rapportée par KENNERVEY, l'oesophagoscopie a permis non seulement de découvrir la tumeur, mais encore d'en pratiquer l'ablation.

Dans un cas, non cité sur ces tableaux, l'endoscopie a été suivie de la disparition totale d'une tumeur polypoïde diagnostiquée

à la radiographie. Seule la base d'implantation a été retrouvée. GUERIN et coll. nomment "tumeur fantôme" ce qui aurait pu être un nouvel exemple pour la littérature.

Enfin, deux fois, l'endoscopie a seulement permis la biopsie sans apporter d'autres renseignements, comme dans notre cas où seules des ulcérations de la paroi antérieure ont été observées.

En dehors de ces exceptions, on a pu préciser l'aspect de la tumeur et sa localisation par rapport aux arcades dentaires. Cette distance est toujours supérieure à 20 centimètres et une fois (cas n° 25) égale à 30 centimètres.

L'aspect polypoïde ou végétant était nettement visible à l'endoscopie dans treize cas. Dans deux, les auteurs ont noté un aspect congestif ou ulcéré de la muqueuse, soit au niveau de l'implantation de la tumeur, soit à la surface de celle-ci (cas n° 23, 34). Trois fois (cas n° 27, 29, 37) c'est la mobilité qui a attiré l'attention et une fois plus particulièrement (cas n° 26).

- La biopsie pratiquée vingt et une fois au niveau de la tumeur oesophagienne elle-même ou de son pédicule a permis dix-neuf fois d'affirmer la malignité. Celle qui fut pratiquée sur notre malade eut ce résultat.

Dans un cas (n° 25) c'est un diagnostic de bénignité qui a été porté, nous ne savons sur quels critères; dans un autre (cas n° 23), ce sont seulement quelques anomalies cellulaires qui ont été rencontrées.

L'examen ultétieur de cet oesophage a montré une zone ulcérée à 3 cm de la tumeur elle-même, que l'auteur a interprètée comme la région prélevée antérieurement.

Parmi ces dix-neuf biopsies positives, dix permirent de porter le diagnostic de cancer épidermoïde (cas n° 12, 13, 16, 22, 24, 26, 30, 35, 37, 38). Le prélèvement fut fait soit au niveau du corps tumoral, soit sur le pédicule (cas n° 37).

Une fois, les aspects de carcinome épidermoïde étaient associés à une composante anaplasique (cas n° 16); celle-ci fut retrouvée isolément dans les cas 11 et 20 et dans la deuxième biopsie de YOUNG (cas n° 26).

Une seule biopsie (cas n° 35) comportait d'emblée la double composante fusiforme et épidermoïde; une fois (cas n° 34) l'épithélium malpighien revêtant la prolifération fusiforme a paru seulement atypique.

Neuf fois, le prélèvement biopsique était constitué seulement d'un tissu d'aspect sarcomateux : composé de cellules nettement fusiformes (cas n° 18, 31, 32) ou allongées, étoilées et polymorphes (cas n° 34, 36). Dans le cas n° 35, ce tissu, fait de cellules fusiformes, était associé à un carcinome épidermoïde. Dans tous ces cas, le diagnostic fut celui de sarcome et notamment de sarcome polymorphe ou indifférencié comme dans les cas de DE MARCO et HAY ROE.

Dans l'observation de LICHTER, c'est un diagnostic de léio-

myosarcome qui fut porté après examen histologique du fragment biopsié.

HUGHES est le seul à avoir porté le diagnostic de pseudosarcome sur les prélèvements d'une tumeur oesophagienne pédiculée. Il faut dire que ceux-ci permettaient de déceler simultanément un carcinome épidermoïde au niveau du pédicule et un tissu néoplasique nécrosé de structure mésenchymateuse sur le fragment provenant de la tumeur elle-même.

- Une intervention chirurgicale fut pratiquée vingt fois sur vingt huit observations où le traitement est précisé.

Le plus souvent, il s'est agi d'une résection oesophagienne segmentaire importante.

Trois fois (HAY ROE, DE MARCO, MOORE) l'intervention fut conservatrice, consistant en une excision simple de la tumeur pédiculée après oesophagostomie, avec résection locale en colerette de la zone d'implantation.

Dans le cas de KENNERVEY, étant donné l'âge du malade (84 ans) le traitement chirurgical fut limité à une excision tumorale sous endoscopie.

Dans notre observation, en raison de la cachexie sévère signant le degré d'évolution du processus, seule une gastrostomie fut pratiquée.

SYNTHESE DES CARACTERES MACROSCOPIQUES

Dans quelques cas, les données macroscopiques sont fournies par l'anatomo-pathologiste, mais le plus souvent il s'agit seulement d'une description chirurgicale.

- Neuf fois la tumeur, unique, était de très grande taille, sa plus grande dimension étant égale ou supérieure à 10 cm (cas n° 5, 7, 9, 12, 18, 19, 24, 33, 38). Celle que nous avons pu observer dans ce dernier cas, mesurant 15 cm, était la plus grande de la série.

Dans quatorze cas, elle variait de 10 à 5 centimètres (cas n°1, 2, 11, 13, 15, 20, 21, 26, 27, 31, 32, 35, 36, 37).

Dans les autres observations, elle était de taille inférieure à cinq centimètres ou signalée comme petite; quatre fois les dimensions ne furent pas précisées.

Dans deux cas seulement (cas n° 28 et 31) il y avait côte à côte trois formations tumorales dont l'une était de taille nettement supérieure aux deux autres.

- Toutes ces tumeurs étaient saillantes par rapport au plan de la muqueuse. L'aspect polypoïde fut noté dans toutes les observations, sauf dans celle de KING, où la tumeur était à la fois nodulaire et ulcéro-infiltrante.

Ce sont des tumeurs ovoïdes ou allongées en forme de cigare (cas personnel n° 38) lorsqu'elles ont atteint de grandes dimensions, à contours réguliers.

La surface est habituellement lisse (onze cas), plus rarement recouverte d'un enduit nécrotique (trois fois), des ulcérations sont signalées dans sept cas.

- A la coupe, elles ont une consistance et une couleur variables suivant qu'il existe ou non des phénomènes de nécrose. Elles sont rosées fermes et charnues lorsqu'elles sont examinées fraiches, blanchâtres après fixation, ainsi que nous l'avons observé dans notre cas.

La palpation de la paroi de part et d'autre de l'implantation permet souvent d'y soupçonner une infiltration néoplasique limitée.

- L'implantation sur la paroi se fait toujours par une surface inférieure à celle du corps tumoral et par l'intermédiaire d'un pédicule.

La finesse de celui-ci, de diamètre voisin de 1 cm, est signalée dans les cas n° 9, 5 et 38, où la plus grande dimension tumorale est respectivement de 10, 14 et 15 centimètres. Les tumeurs de plus petite taille (4 à 7 cm) s'attachent par des pédicules plus larges (cas n° 21, 27, 34).

VI - E V O L U T I O N

EVOLUTION GENERALE - DUREE DE SURVIE -

Le caractère mobile de la tumeur, son aspect pédiculé permettant d'envisager une résection locale, expliquent que dans 28 observations qui ont pu être consultées, une intervention sur l'oesophage a été pratiquée vingt fois; deux fois ce fut une simple gastrostomie, une fois une exérèse tumorale sous endoscopie et dans quatre cas le décès est survenu avant que l'indication opératoire soit posée.

Seulement douze de ces observations mentionnent avec précision la durée de l'évolution clinique.

La découverte de la tumeur suit de peu l'apparition des premiers symptômes, jamais plus de six mois.

Dans trois observations de TALBERT et CANTRELL l'intervention fut fatale. Dans huit cas, les décès peuvent être attribués à l'évolution de la tumeur elle-même, soit par la cachexie qu'elle entraina, soit par ses récidives ou ses métastases.

EVOLUTION DES MALADES TRAITES PAR LARGE RESECTION -

Quatre fois, une récidive est survenue dans un délai variant de huit mois (HUGHES) à trois ans (SMITH et GOWING). Pour STOUT, ce fut au bout de quatre ans et demi, et HILLEMAND deux ans.

Le malade de HUGHES meurt au bout de huit mois et celui de ENDE et PIZZOLATO un an.

Pour STOUT et HILLEMAND, le délai fut de deux ans alors que le malade de SMITH survécut trois ans.

STENER, au moment où il publia son observation, signale que le malade était toujours en vie cinq ans après l'intervention.

EVOLUTION DES MALADES TRAITES PAR RESECTION LOCALE -

Ce type d'intervention fut pratiqué trois fois. Dans le cas de HAY ROE une récidive est survenue au bout de un an. Dans celui de DE MARCO, l'évolution n'a été suivie que pendant sept mois et au bout de ce délai, l'état local était bon. Quant au malade de MOORE, il était encore en vie cinq ans et demi après l'intervention.

Les deux malades traités par simple gastrostomie (cas personnel, ENDE et PIZZOLATO) survécurent dix-huit mois et un an après l'apparition des premiers signes cliniques.

Dans les cas de THOMPSON et SCARPA, où aucune intervention ne

fut pratiquée, les décès survinrent pour le premier au bout de trois ans et le second quatre mois; mais,dans ce dernier, l'existence de nombreuses métastases, notamment cérébrales, tendait à faire remonter à une date antérieure le début du processus néoplasique.

LES METASTASES - Survinrent dans huit cas sur trente huit. Elles furent toujours des découvertes d'autopsie, on ne peut donc dater leur apparition par rapport à l'évolution générale.

Sept fois elles touchèrent des ganglions régionaux, cinq fois le foie (comme dans notre cas), une fois le pancréas, lesplèvres, le poumon et le cerveau.

Si l'on essaie d'après la classification d'EVANS d'envisager les différentes évolutions qui peuvent exister entre les trois types histologiques, on voit que les résultats sont loin d'être significatifs.

Les tumeurs qui ont récidivé appartiennent tantôt au groupe des épithéliomas à cellules fusiformes, tantôt à celui des cancers à stroma sarcomatoïde; l'une d'elles n'est pas classée.

Les survies les plus longues (STENER et MOORE) sont dues, pour le premier cas, à un carcinosarcome, pour le second à un carcinome à stroma pseudo-sarcomateux.

Le seul fait notable est que ces tumeurs polypoïdes semblent entrainer une issue fatale dans les mêmes délais que les carcinomes épidermoïdes infiltrants et sténosants. La survie rapportée par STENER

peut aussi s'observer dans ces formes après une intervention bien conduite. Il est, par contre, exceptionnel d'observer une survie supérieure à cinq ans et demi après une simple exérèse comme dans l'observation de MOORE qui concerne un épithélioma à stroma pseudo-sarcomateux. Ce type d'intervention n'est pas toujours aussi favorable car le malade de HAY ROE, traité de la même façon, a présenté une récidive au bout de un an, nécessitant une intervention mutilante.

Quant aux métastases, elles ne sont retrouvées que dans un quart des observations; mais l'étude fut faite sur trop peu de cas -plusieurs autopsies n'ont pas été pratiquées- ce qui ôte toute signification à ce résultat.

- Au total, on ne peut pas dire qu'aux types histologiques isolés par EVANS correspondent des évolutions différentes.

On ne peut même pas dire que le pronostic de ces cancers polypoïdes à double composante cellulaire soit notablement différent de celui des cancers infiltrants à type histologique simple.

On peut seulement dire que leurs caractères macroscopiques en facilitent l'exérèse et permettent des indications opératoires plus larges.

———

VII - ASSOCIATIONS TUMORALES

Dans deux observations sur les quarante-trois de la littérature, la tumeur oesophagienne était associée à une autre localisation tumorale maligne située dans l'oropharynx ou le larynx.

Il n'est pas sans intérêt de noter que dans ces cas l'autre localisation était constituée par un carcinome épidermoïde et que la tumeur oesophagienne prenait les caractères d'un cancer épidermoïde à stroma sarcomatoïde.

FORTIN fut le premier à attirer l'attention sur cette association. Dans sa série de cinq cas de tumeurs polypoïdes à double composante cellulaire, deux présentaient cette particularité : la première de localisation oesophagienne était associée à un cancer de la base de la langue (cas n° 33); la seconde, non rapportée ici car delocalisation pharyngée, avait été précédée par un cancer du sillon gingivo-jugal gauche.

THOMPSON signale que dans son observation la tumeur oesophagienne fut découverte chez un malade ayant présenté un carcinome épidermoïde de la gencive et un papillome du ventricule laryngé droit.

VIII - TERMINOLOGIE ET PROBLEMES HISTOGENETIQUES

Ces néoplasmes à morphologie double, à la fois épithéliale et mésenchymateuse, ne sont pas le propre de l'oesophage. Ils s'observent en d'autres localisations : oropharynx, larynx, bronches, vessie, revêtement cutané. Les discussions qu'ils ont suscitées et qu'ils continuent à provoquer ne semblent pas près de s'éteindre.

HERXHEIMER aborde le premier le problème de leur histogénèse en 1908 dans son travail sur le "carcinoma sarcomatodes" et évoque alors les trois possibilités suivantes de développement de ces cancers complexes, initialement dénommés épithéliosarcomes.

1/ Epithélioma et sarcome naissent simultanément à la suite d'un même cancer qui agit, soit sur deux tissus différents à la fois, soit sur un seul germe, c'est-à-dire sur un seul élément blastémateux très indifférencié, à potentialités évolutives multiples.

2/ En présence d'un sarcome préexistant survient secondairement une prolifération atypique de l'épithélium aboutissant au développement d'un épithélioma, soit au contact, soit dans le sarcome même.

3/ Dans un épithélioma, le stroma devient secondairement sarcomateux.

MEYER en 1919, dans un article consacré à la terminologie des tumeurs, les classe en trois groupes selon trois hypothèses histogénétiques :

1) Les tumeurs de combinaison "Kombination tumoren", ou tumeurs combinées, sont formées par différents constituants cancéreux épithéliaux et mésenchymateux qui ont une histogénèse commune, c'est-à-dire que tous les différents contingents néoplasiques proviennent de la cellule souche totipotente.

2) Les tumeurs de collision "Kollision tumoren", ou tumeurs mélangées, résultent de la rencontre de deux proliférations distinctes, l'une épithéliomateuse et l'autre sarcomateuse, qui ont pris naissance et se sont développées indépendamment l'une de l'autre. Ces deux cancers, au cours de leur accroissement, arrivent au contact l'un de l'autre, puis s'intriquent et se mêlent par envahissement réciproque.

3) Les tumeurs de composition "Kompositions tumoren", ou tumeurs composées, sont formées par un contingent épithéliomateux et un contingent sarcomateux entre lesquels il existe une certaine dépendance en ce sens que l'un est primitif et l'autre secondaire. Ainsi, l'épithélioma dont le stroma devient sarcomateux serait une tumeur de composition.

Comme le note FRÜHLING en 1959 à propos des épithéliosarcomes de la vessie, la conception des cancers complexes, à éléments épithéliaux et mésenchymateux, varie pour les différents auteurs qui ont

décrit des tumeurs de ce genre suivant l'influence prédominante des points de vue d'HERXHEIMER ou de MEYER.

Dès 1922, ROUSSY, repensant ce problème, montre à l'aide d'arguments morphologiques et expérimentaux que nombre de "soit-disant" carcinosarcomes ne sont en fait que des épithéliomas à cellules fusiformes.

C'est ainsi qu'il interprète comme une flexion morphologique les éléments fusiformes d'un épithélioma spino-cellulaire cutané. Selon cet auteur, les cellules fusiformes ne doivent pas se confondre avec des éléments mésenchymateux. Ce sont des éléments épithéliaux de souche malpighienne dont la morphologie s'est modifiée.

Il appuie cette interprétation sur des faits observés en carcinologie expérimentale. Certains cancers provoqués par application de goudron sur le revêtement cutané de la Souris présentent ces mêmes caractères. Dans les zones fusiformes, on peut observer des aspects d'enroulement bulbiforme rappelant une maturation épidermoïde parakératosique, ou même, au centre, de véritables perles de kératine.
Ces mêmes épithéliomas spino-cellulaires, comportant un contingent fusiforme, se présentent presque constamment dans leurs métastases sous une forme épidermoïde.

PEARLMAN en 1934, adoptant l'interprétation de ROUSSY, considère que la plupart des tumeurs qui ont été publiées sous la dénomination de carcinosarcome sont des épithéliomas spino-cellulaires possédant des zones bien différenciées, des zones anaplasiques et des for-

mes de passage entre ces deux aspects extrêmes représentées par des cellules fusiformes interprètées à tort comme sarcomateuses.

Reprenant un à un les cas publiés, rectifiant les erreurs d'interprétation, il ne trouve au maximum que 17 observations valables de carcinosarcome.

En 1938, SAPHIR et VASS, effectuant la même analyse à partir de 153 observations d' "épithéliosarcomes" n'en retiennent que quatre histologiquement certaines. Les autres ne sont pour eux que des épithéliomas à stroma sarcomatoïde.

En 1959, SAPHIR revient à nouveau sur cette notion à propos des tumeurs de l'oesophage. Il rappelle que la plupart des "soit-disant" carcinosarcomes ne sont en fait que des carcinomes à composante anaplasique. Pour cet auteur, les éléments fusiformes ne sont qu'une variante morphologique de la prolifération épithéliale.

TALBERT et CANTRELL mettent aussi l'accent sur l'existence de zones de transition dans les cas qu'ils rapportent.

WILLIS estime que la plupart des tumeurs qui sont désignées comme carcinosarcomes sont en fait des carcinomes polymorphes : "A l' exception des tumeurs mixtes de l'utérus et de la vessie, je ne connais pas d'exemple de tumeurs épithéliales citées en pathologie humaine dont l'interprétation sarcomateuse des modifications du stroma soit hors de doute."

SMITH et GOWING (1953), GREGG et STAMLER (1954) et plus récemment STENER (1967) insistent sur la possibilité pour les éléments

"sarcomateux" de n'être qu'une composante anaplasique de la tumeur épithéliale.

Les foyers chondroïdes ou ostéocartilagineux observés dans certaines de ces tumeurs résultent de phénomènes métaplasiques du stroma.

FORTIN, enfin, trouve lui aussi des zones de transition fusiformes entre les cellules épidermoïdes et les cellules polymorphes des cinq tumeurs qu'il rapporte. Comme ANDERSON, il dénomme tissu de granulation ce stroma particulier et insiste sur son caractère très vasculaire. Sa prolifération rapide serait responsable de l'aspect polypoïde et du caractère fusiforme des cellules.

EVANS, en 1959, exprime très nettement son opinion, distinguant dans les tumeurs oesophagiennes autrefois dénommées carcinosarcomes :

-les carcinosarcomes vrais, très rares,

-les épithéliomas à cellules fusiformes dans lesquels les éléments allongés ne sont qu'un aspect particulier des cellules épidermoïdes,

-les épithéliomas à stroma pseudo-sarcomateux ou sarcomatoïde dans lesquels les cellules fusiformes de transition s'associent à d'autres éléments appartenant nettement à la stroma-réaction.

ANDERSON adopte ce point de vue et pense que le tissu sarcomatoïde n'est qu'un tissu de granulation atypique et exhubérant.

Le concept de ces tumeurs oesophagiennes s'est donc considérablement modifié en trois quarts de siècle.

1°- Les carcinosarcomes sont maintenant considérés comme exceptionnels.

Ils continuent néanmoins à susciter des discussions histogénétiques que SAPHIR et VASS ont analysées.

Certains considèrent d'ailleurs que le très petit groupe des carcinosarcomes doit être démembré.

- Les épithéliosarcomes sont exceptionnels. Peut être même n'existent-ils pas au niveau de l'oesophage. Cette dénomination, trop souvent employée par erreur, devrait être réservée à des tumeurs mixtes malignes par analogie avec les tumeurs mixtes des glandes salivaires. Les épithéliosarcomes, selon FRÜHLING, "sont donc des tumeurs uniques à deux constituants, l'un épithélial et l'autre mésenchymateux, qui sont non seulement interdépendants mais en étroite parenté l'un avec l'autre".

La théorie dysembryoplasique, c'est-à-dire la naissance d'une tumeur de combinaison au sens de MEYER à partir d'une cellule souche indifférenciée totipotente, n'est pratiquement plus admise. On voit d'ailleurs mal comment s'expliquerait la présence de formes intermédiaires entre les structures épithéliomateuses de type adulte et des

structures sarcomateuses également de type adulte et bien différenciées alors que la cellule souche cancérisée aurait donné naissance à deux lignées l'une épithéliale, l'autre sarcomateuse.

L'épithéliosarcome vrai semble bien plutôt être une tumeur métaplasique. "Il s'agit là d'une métaplasie absolue", écrit FRÜHLING, "pouvant s'effectuer dans le sens épithélio-mésenchymateux ou dans le sens inverse mésenchymo-épithéliogène".

- Les cancers doubles didermiques ne sont pas beaucoup plus fréquents.

FRÜHLING les définit ainsi : "Dans ces cas, il s'agit non plus d'une tumeur unique mais de deux néoplasmes différents, malins tous les deux, évoluant dans le même organe." Ces deux cancers sont l'un de nature épithéliale, constitué de cellules que l'on considère normalement comme des dérivés de l'endoderme, l'autre mésenchymateuse que l'embryogénèse normale attribue au mésoderme." Ces deux néoplasmes sont susceptibles de contracter entre eux d'étroites filiations.

- La théorie de la collision proposée par MEYER est encore défendue par certains.

- Mais plus souvent ces tumeurs sont considérées comme destumeurs de composition c'est-à-dire des tumeurs dans lesquelles l'une des composantes est responsable de l'induction de l'autre:

.transformation du stroma d'un épithélioma en sarcome,

.induction d'un épithélioma dans le revêtement épithélial recouvrant un sarcome.

Il est bien difficile de trouver des arguments indiscutables pour étayer ces deux éventualités théoriquement vraisemblables. Peut-être les cultures organotypiques permettront-elles de savoir si ces hypothèses doivent réellement être conservées.

2°- Les carcinomes épidermoïdes présentant des flexions morphologiques sont de loin les plus fréquents.

Ils se manifestent soit sous l'aspect de carcinome épidermoïde à cellules fusiformes, soit sous celui d'un carcinome épidermoïde "sarcomatoïde" du fait de l'indifférenciation de certains éléments épithéliaux et des caractères particuliers du stroma.

Dans l'histogénèse de ces carcinomes épidermoïdes, ARDOUIN et JOBART, comme FRANK et LEW, évoquent le rôle éventuel d'une migration des éléments carcinomateux épidermoïdes dans le conjonctif, déclenchant un stroma combiné.

Ce mécanisme ne joue certainement pas dans les carcinomes épidermoïdes à cellules fusiformes; car, dans cette variété, les éléments fusiformes proviennent par flexion morphologique des cellules épithéliales.

Par contre, il est susceptible d'expliquer les aspects de carcinome à stroma sarcomatoïde. L'aspect très particulier de ce stroma, très vasculaire, riche en éléments fusiformes, en cellules de grande taille polymorphes et géantes, à noyaux monstrueux, serait en

quelque sorte l'expression d'une réaction particulière vis-à-vis de quelques éléments épidermoïdes isolés ou de petites plages à cellules dyskératosiques.

IX - ETUDE CRITIQUE

DES FACTEURS FAVORISANTS INVOQUES POUR EXPLIQUER LA STRUCTURE PARTICULIERE DES EPITHELIOMAS A CELLULES FUSIFORMES ET A STROMA SARCOMATOIDE.

I - FACTEURS PREDISPOSANTS- ROLE JOUE PAR LES TUMEURS BENIGNES PREEXISTANTES-

Un certain nombre d'auteurs se demandent si les carcinomes de structure particulière ne sont pas le fait de la cancérisation de tumeurs bénignes préexistantes.

Ils fondent cette hypothèse sur le fait que ces néoplasmes semblent survenir de préférence dans des organes où les tumeurs bénignes sont particulièrement fréquentes. En fait, on ne possède pas d'arguments convaincants.

On ne peut utiliser des données statistiques pour étudier ce problème car nombre de tumeurs bénignes oesophagiennes ne sont pas publiées.

Parmi les 44 observations de "soit-disant" carcinosarcomes oesophagiens, on ne relève qu'un seul exemple de tumeur bénigne s'étant cancérisée sous cette forme particulière.

II - ROLE EVENTUEL DES MODIFICATIONS INFLAMMATOIRES SPONTANEES OU PROVOQUEES.

1) Les phénomènes inflammatoires.

L'inflammation chronique banale est fréquente au sein de tumeurs siègeant dans des organes exposés comme l'oropharynx, le larynx et l'oesophage. Elle est responsable de l'édification d'une certaine fibrose réactionnelle et par conséquence d'une déformation possible des cellules au contact de cette réaction, qui, de polyèdriques, peuvent devenir allongées.

DE VIDEO estime, comme SAPHIR et VASS, que l'inflammation joue un grand rôle dans l'édification du stroma et soutient même une théorie granulomateuse inflammatoire pure.

SCARPA, lui aussi, insiste sur le rôle des phénomènes inflammatoires. Le fait que ceux-ci se produisent principalement dans les zones les plus superficielles de la tumeur concorde avec l'abondance des cellules fusiformes et du stroma pseudosarcomateux dans ces mêmes zones. Il soulève même l'hypothèse d'une migration cellulaire des couches profondes vers la surface à travers les mailles tissulaires relachées par l'oedème inflammatoire.

LICHTER et FORTIN insistent sur l'importance des infiltrats inflammatoires dans les tumeurs qu'ils décrivent.

On ne peut toutefois considérer que les phénomènes inflammatoires soient susceptibles d'expliquer les aspects particuliers de ces carcinomes épidermoïdes car on les observerait beaucoup plus souvent compte-tenu de la fréquence de ces remaniements dans les tumeurs malignes des revêtements malpighiens.

2) L'irradiation.

Le rôle de l'irradiation envisagé par SAPHIR et VASS puis par LANE ne peut être retenu.

Il a été analysé par CAMMOUN pour 31 cas de tumeur de ce type oropharyngées et laryngées. Mais cet auteur note que trois fois seulement, elles ont été irradiées, ce qui lui permet d'éliminer le rôle éventuel des agents physiques.

Les séries de FRANK et LEW viennent d'ailleurs confirmer cette conclusion. Dans une série de 19 malades dont cinq ont été traités par radiothérapie, ils n'ont constaté aucune transformation pseudosarcomateuse ou fusiforme de ces carcinomes épidermoïdes. Dans un autre groupe de 19 malades porteurs d'épithéliomas à stroma sarcomatoïde, ils ne notent qu'un seul cas d'irradiation antérieure.

En ce qui concerne la pathologie oesophagienne, aucun antécédent d'irradiation n'a été relevé dans les 44 observations qui nous intéressent.

On est donc amené, comme ces auteurs, à considérer que les

agents physiques ne peuvent être impliqués dans le déterminisme des flexions morphologiques et des aspects particuliers du stroma de ces carcinomes épidermoïdes.

En fait, aucun des facteurs analysés n'est susceptible d'expliquer à lui seul les caractères particuliers de ces épithéliomas.

---

agents physiques ne peuvent être impliqués dans le déterminisme des flexions morphologiques et des aspects particuliers du stroma de ces carcinomes épidermoïdes.

En fait, aucun des facteurs analysés n'est susceptible d'expliquer à lui seul les caractères particuliers de ces épithéliomas.

X - ESSAI DE CLASSIFICATION DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE CONCERNANT DES TUMEURS MALIGNES POLYPOIDES DE L'OESOPHAGE

Les recherches bibliographiques sur ce sujet s'avèrent d'autant plus difficiles que ces tumeurs ont été publiées sous des dénominations très variées : carcinosarcome (terme le plus souvent utilisé et très souvent à tort), adénosarcome (SOKOLOW), pseudosarcome (DE MARCO, FRASER, FORTIN et HUGHES), Misch tumor (HEILMANN).

Aussi ne peut-on pas prétendre rassembler ici toutes les observations qui ont été publiées. De plus, il s'avère toujours difficile de faire un diagnostic rétrospectif en partant de quelques lignes de compte-rendus et avec une iconographie souvent difficile à analyser.

Dans cette tentative de regroupement, nous reprendrons la classification d'EVANS et d'ANDERSON distinguant ainsi :

-les carcinosarcomes, exceptionnels,

-les carcinomes épidermoïdes à cellulesfusiformes,

-les carcinomes épidermoïdes pseudo-sarcomateux ou à stroma sarcomatoïde.

I - LES CARCINOSARCOMES ET LES CANCERS DOUBLES DIDERMIQUES.

La partie épithéliale de la tumeur peut être glandulaire justifiant ainsi la dénomination d'adénosarcome donnée par SOKOLOW; mais le plus souvent elle est épidermoïde.

- Le cas publié par STENER parait correspondre à un épithéliosarcome vrai au sens de FRÜHLING. La tumeur comprend en effet d'étroites filiations entre les zones épidermoïdes, les plages fusiformes et les aspects chondrosarcomateux.

Toutes les autres observations semblent appartenir au cadre des cancers doubles didermiques. Dans certaines d'entre elles, il y a une étroite intrication entre les deux proliférations.

- La tumeur complexe décrite par WARFIELD comporte, en effet, une étroite intrication de boyaux carcinomateux épidermoïdes et d'éléments leiomyosarcomateux. Elle résultait, au dire de l'auteur, de la transformation d'une tumeur bénigne préexistante.

- L'observation de ENDE et PIZZOLATO n'est peut-être pas d'origine oesophagienne. S'il n'existe aucun doute quant à la coexistence d'une double composante rhabdomyosarcomateuse (attestée par la présence d'une double striation après coloration de Mallory) et épidermoïde, on est en droit de se demander quel en est le point de départ. La tumeur était en fait à la fois trachéo-bronchique et oesophagienne et s'était compliquée d'une fistule trachéooesophagienne.

- Dans d'autres,au contraire, les proliférations épithéliales et mésenchymateuses se juxtaposent. Il en est ainsi dans le cas rapporté par KING où apparaissent côte à côte un carcinome épidermoïde différencié infiltrant et un sarcome réalisant une prolifération exophytique ulcérée. Cette observation parait être le résultat de l'évolution d'un double processus tumoral tel qu'il est décrit dans l'observation de RELLA où coexistent, à 3 centimètres l'un de l'autre, un carcinome épidermoïde et un léiomyosarcome.

II - EPITHELIOMAS EPIDERMOIDES A CELLULES FUSIFORMES.

Nous n'en avons relevé que huit parmi les quarante quatre tumeurs polypoïdes malignes de l'oesophage.

- La tumeur décrite par SMITH et GOWING est très caractéristique. La composante épidermoïde y prend des aspects variables liés entre eux par des transitions assez nettes : foyers carcinomateux épidermoïdes différenciés, plages épidermoïdes peu différenciées où les éléments épithéliaux se déforment pour prendre des caractères fusiformes voire anaplasiques.

- Le carcinosarcome rapporté par MUELLER entre dans ce groupe.

Il en est de même de la tumeur rapportée par GERALD dans laquelle existent des transitions très nettes entre des plages épidermoïdes différenciées et des zones formées de cellules fusiformes se groupant en faisceaux.

- La première observation de TALBERT et CANTRELL présente une structure encore plus caractéristique.

- SCARPA fait, lui aussi, état de transitions très nettes entre les éléments épidermoïdes et le contingent fusiforme dans sa publication de 1966.

- Le cas rapporté par HILLEMAND et PATEL est très certainement un épithélioma épidermoïde à cellules fusiformes.

- Les deux observations de FRASER ne peuvent être placées sans réserve dans ce groupe en l'absence de précisions suffisantes sur les rapports entre les deux composantes cellulaires.

Dans ces deux tumeurs surtout constituées d'éléments fusiformes étroitement engainés par des fibrilles réticuliniques, les éléments épidermoïdes ne sont décelables que sur les berges de la zone d'implantation.

III - EPITHELIOMAS EPIDERMOIDES A STROMA PSEUDO-SARCOMATEUX OU SARCOMATOIDE.

Dix observations appartiennent à cette catégorie.

- Dans celle de MOORE qu'il dénomme carcinosarcome, la composante épidermoïde est nette souvent mature; les autres contingents cellulaires qui paraissent appartenir au stroma comportent des éléments fusiformes ou grossièrement allongés et des cellules géantes.

- YOUNG et GARDNER attirent l'attention sur une formation tumorale dans laquelle les ilôts épidermoïdes manifestement carcinomateux sont noyés dans un stroma fait d'éléments mésenchymateux fusiformes à volumineux noyaux souvent multilobés. Au contact des éléments épithéliaux, s'observent en outre des plasmodes multinucléés exerçant une macrophagie vis-à-vis de lamelles de kératine.

- Le "carcinosarcome" de KENNERVEY mérite de se placer dans ce cadre.

Il s'agit d'un carcinome épidermoïde très différencié en certaines zones, peu différencié en d'autres dont le stroma fibrocollagène parfois ossifié prend en certains points un aspect sarcomateux.

- Dans la publication de FORTIN (1968) trois observations seulement appartiennent à ce groupe (cas n° 33, n° 34 et n° 35). On y trouve, à côté de zones épidermoïdes néoplasiques souvent bien différenciées, des plages polymorphes formées de cellules fusiformes, d'éléments polygonaux et de cellules multinucléées très irrégulières, dispersées dans un réseau collagène dense et richement vasculaire, ou au contraire lâche, comportant une abondante substance fondamentale dans les parties périphériques.

Dans le troisième cas, les éléments fusiformes sont plus abondants en périphérie, groupés en faisceaux, tandis que dans la partie centrale prédominent des éléments volumineux arrondis ou polygonaux.

- Les observations de STOUT et LICHTER sont vraisemblablement des épithéliomas à stroma sarcomatoïde.

Dans celle de STOUT, la plus grande partie de la tumeur est fusiforme, faite d'éléments allongés, étroitement engainés par un réseau collagène et réticulinique. Mais s'y trouvent associés des éléments de grande taille à noyaux monstrueux et un contingent épithélial de type anaplasique.

- La tumeur décrite par LICHTER comprend elle aussi une composante fusiforme prédominante. Mais à côté de ces éléments disposés en faisceaux entrelacés apparaissent des plages richement vascularisées, inflammatoires, comportant des cellules volumineuses. Les éléments épithéliaux qui ne sont observés qu'au niveau de la base d'implantation se présentent sous la forme d'un carcinome épidermoïde peu différencié.

- Les tumeurs décrites par GREGG et STAMLER et par HAY ROE appartiennent probablement à ce groupe.

Celle de GREGG et STAMLER possède un contingent carcinomateux de type épidermoïde plus ou moins bien différencié, suivant les régions, et une composante mésenchymateuse polymorphe formée surtout de cellules fusiformes dispersées dans un tissu fibreux mais aussi d'éléments volumineux irréguliers que l'auteur interprète comme l'expression d'une composante adénocarcinomateuse.

En fait, ces éléments peuvent être interprètés comme des éléments histiocytaires.

- Dans l'observation présentée par HAY ROE, on retrouve une structure très comparable : carcinome épidermoïde de maturation variable suivant les zones, associé à une prolifération sarcomatoïde composée d'éléments fusiformes de morphologie variée, de cellules plasmodiales et d'infiltrats inflammatoires.

- Notre observation entre dans ce cadre.

La tumeur est constituée en effet d'un carcinome épidermoïde typique et mature dont certaines cellules tendent à se déformer et à s'isoler au sein d'un stroma collagène abondant, et d'un tissu auquel des éléments très polymorphes donnent un aspect sarcomatoïde. On y rencontre des cellules allongées, fusiformes, d'autres triangulaires ou polyèdriques, certaines géantes multinucléées, engainées étroitement par des fibres de collagène et de réticuline.

Les parts respectives de la prolifération épidermoïde et du stroma dans cette population polymorphe sont difficiles à déterminer : on observe de nombreuses formes de passage entre les divers éléments.

IV - CERTAINES TUMEURS NE PEUVENT ETRE CLASSEES sans reprendre une étude détaillée des préparations histologiques. Il en est ainsi :

-de celle des quatre observations de TALBERT et CANTRELL (cas n° 24) où la prolifération épidermoïde se dispose en périphérie d'une masse formée essentiellement de grosses cellules polymorphes;

-du cas de THOMPSON dans lequel les cellules épithéliales indifférenciées (parfois groupées en rosettes d'après la description de l'auteur) apparaissent en petits nids dans une prolifération sarcomateuse à cellules géantes.

Il apparait toutefois que ces deux observations pourraient être classées dans le cadre des épithéliomas à stroma sarcomatoïde.

Des groupes précédents, on doit formellement séparer les authentiques sarcomes s'accompagnant de modifications épithéliales limitées au revêtement malpighien de l'oesophage.

Le cas publié par DE MARCO en est peut-être un exemple, mais on ne saurait affirmer qu'il ne s'agit pas d'un carcinome épidermoïde. Il s'agit, d'après l'auteur, d'un sarcome très polymorphe composé de cellules fusiformes et géantes isolées les unes des autres par un abondant réseau de fibres collagènes. Aucun élément susceptible d'être interprèté comme une composante épidermoïde n'est identifié dans cette prolifération sarcomateuse. Les seuls éléments épithéliaux anormaux siègeaient dans la muqueuse malpighienne de surface réalisant des aspects de cancer intraépithélial.

On retrouve des aspects similaires dans l'observation de HUGHES dont la structure sarcomateuse est plus complexe.

XI - DISCUSSION

L'analyse de la littérature nous a montré que ces tumeurs polypoïdes de l'oesophage continuaient à poser de nombreux problèmes tant cliniques qu'anatomopathologiques.

Ces tumeurs pédiculées, bien limitées, isolées, atteignant parfois des tailles importantes tout en conservant le même aspect, présentent radiologiquement et à l'endoscopie des caractères de tumeurs bénignes.

Leur mobilité explique aisément que certaines d'entre elles soient passées inaperçues à l'endoscopie alors qu'elles étaient visibles sur les clichés après contraste baryté.

Pour TALBERT et CANTRELL, les caractères macroscopiques sont suffisament évocateurs pour que le diagnostic soit évoqué au cours de l'oesophagoscopie. HILLEMAND et PATEL ne semblent pas de cet avis. Tenant compte du nombre de biopsies blanches et des difficultés du diagnostic macroscopique, ils considèrent, avec CHAMPEAU, que pour toutes les tumeurs pédiculées du tube digestif et notamment celles de l'oesophage, il est indispensable de recourir à un examen histopathologique extemporané.

Les problèmes posés par l'étude des biopsies sont autres.

Si la malignité de la tumeur y est presque toujours évidente, les différentes composantes cellulaires n'y sont qu'incomplètement représentées. Dans plus de la moitié des cas, le fragment examiné ne comportait que les éléments d'un carcinome épidermoïde différencié mature, dont nous rappellerons qu'ils sont surtout caractéristiques au niveau du pédicule et de sa zone d'implantation oesophagienne.

Malgré sa mobilité, la partie périphérique de la tumeur a été biopsiée dans la moitié des cas. Le fragment prélevé ne comportait alors que la composante "mésenchymateuse" fusiforme ou polymorphe, ce qui explique le diagnostic de sarcome très souvent porté.

Les aspects histologiques observés sur les pièces d'exérèse ou d'autopsie ne sont pas sans poser aussi des problèmes d'interprétation.

La classification de ces tumeurs nécessite l'étude attentive de nombreux prélèvements afin de ne pas méconnaitre certains aspects et surtout certaines filiations entre les différents éléments qui se juxtaposent et s'intriquent.

Dans l'interprétation de ces structures complexes, le pathologiste rencontre souvent les plus grandes difficultés. Les colorations du collagène et des fibrilles réticuliniques ne font souvent qu'augmenter ses incertitudes. En effet, les dispositifs conjonctifs réalisent dans les carcinomes épidermoïdes à cellules fusiformes ou polymorphes des

aspects d'englobement monocellulaires très superposables à ceux qu'ils réalisent dans les sarcomes.

L'aspect des métastases régionales ou viscérales et celui des récidives, loin de toujours aider au diagnostic, amène parfois à douter de la véritable nature de la tumeur oesophagienne. Elles peuvent être épidermoïdes très différenciées ou comporter à la fois une double morphologie comme la tumeur primitive. Mais dans la grande majorité des cas, elles se présentent sous un aspect simulant un sarcome fait d'éléments fusiformes ou polymorphes.

La présence de métastases ganglionnaires constituées essentiellement d'éléments d'aspect mésenchymateux doit certes amener à réfuter le diagnostic de sarcome. Mais elle ne saurait permettre d'affirmer que la tumeur oesophagienne est uniquement de nature épithéliale et que l'aspect particulier pseudosarcomateux de ces métastases n'est que la différenciation des éléments épithéliaux. On sait, en effet, que les épithéliosarcomes vrais et les tumeurs malignes didermiques sont susceptibles de métastaser dans les ganglions soit sous une forme complexe, soit seulement sous l'aspect de l'une de leurs composantes.

On comprendra les hésitations que nous avons pu avoir pour classer la tumeur de notre observation car les métastases ganglionnaires y étaient essentiellement d'aspect sarcomateux, et dans l'unique métastase hépatique, la plupart des éléments tumoraux prenaient un aspect mésenchymateux.

L'analyse de la littérature nous a convaincu du bien-fondé de la classification proposée par EVANS et admise par ANDERSON.

-Les carcinosarcomes oesophagiens constituent sans nul doute une exception. On est même en droit de se demander avec WILLIS s'ils existent réellement. Les observations que nous avons groupées dans ce cadre sont discutables et nombre d'entre elles ne sont pas des épithéliosarcomes vrais mais des néoplasmes didermiques par collision.

-Presque toutes ces tumeurs polypoïdes sont des carcinomes épidermoïdes. Ils prennent fréquemment les caractères de cancers épidermoïdes à cellules fusiformes, idèntifiés par ROUSSY. Ils sont tant macroscopiquement qu'histologiquement identiques à ceux que l'on observe en d'autres localisations, notamment au niveau de la cavité buccale, du pharynx, du larynx, et parfois des bronches (DELARUE).

Ils peuvent prendre un aspect plus polymorphe.

Nombre d'auteurs comme EVANS, ANDERSON, CAMMOUN, pensent que ces cellules, de formes variées, sont de nature histiocytaire et représentent, avec les infiltrats inflammatoires et la riche vascularisation, les éléments d'un stroma particulier, très actif, dépassant la prolifération épithéliale. Ils dénomment de ce fait cette variété : carcinome à stroma sarcomatoïde.

On est toutefois amené à se demander si les éléments de ce "stroma" ne sont pas en réalité des éléments épithéliaux devenus indé-

pendants et présentant des variations morphologiques dues en partie à leur souffrance. Les images de transition que nous avons pu noter dans la tumeur oesophagienne et la structure des métastases ganglionnaires de notre observation incitent à penser que ces éléments globuleux et plasmodiaux, comme les cellules fusiformes, sont de nature épithéliale et non mésenchymateuse, et à admettre qu'il s'agit en fait de carcinomes épidermoïdes polymorphes.

Cette discussion ne peut toutefois trouver d'issue sans une étude ultrastructurale.

C O N C L U S I O N S

Les tumeurs polypoïdes malignes de l'oesophage, autrefois dénommées carcinosarcomes, ne sont le plus souvent que des carcinomes épidermoïdes présentant des flexions morphologiques.

L'étude de 43 observations publiées et d'un cas personnel nous a permis de faire le bilan des connaissances acquises.

-Du point de vue clinique :

Ces tumeurs s'observent surtout chez l'homme de 50 à 70 ans. Leur symptomatologie n'est en elle-même pas caractéristique. Elle ne fait que traduire l'obstruction oesophagienne.

Radiologiquement, elles ne peuvent être distinguées des tumeurs bénignes pédiculées; seule leur taille parfois très importante, comme dans l'observation rapportée, constitue un élément d'orientation. Leur mobilité explique qu'elles passent parfois inaperçues à l'endoscopie et que la biopsie en soit difficile.

Leur évolution ne diffère pas notablement de celle des cancers épidermoïdes ulcéro-infiltrants de l'oesophage. Elles sont habituellement traitées par résection segmentaire.

-Du point de vue anatomo-pathologique :

Macroscopiquement:

Ces tumeurs présentent constamment un aspect polypoïde. Elles s'implantent sur la paroi oesophagienne par un pédicule court et étroit.

Leur surface est habituellement lisse mais peut présenter quelques ulcérations recouvertes d'un enduit nécrotique allant de pair avec des lésions d'oesophagite.

La forme de la partie libre dans la lumière oesophagienne varie suivant leur développement, allant d'un petit nodule de deux centimètres et demi de diamètre à un long cigare de quinze centimètres.

Dans la grande majorité des cas, la paroi oesophagienne n'est le siège que d'une infiltration tumorale limitée en regard du pédicule, ce qui permet une résection segmentaire.

Les métastases sont surtout ganglionnaires loco-régionales.

Histologiquement:

Elles posent des problèmes diagnostiques et nosologiques.

Le diagnostic exact n'est que rarement fait par l'étude de la biopsie qui ne comporte le plus souvent qu'une des composantes. Selon le siège du prélèvement, le tissu néoplasique prend l'aspect d'un carcinome épidermoïde (au niveau du pédicule et de son implantation pariétale) ou d'un tissu d'allure mésenchymateuse (si la prise a porté

sur la partie périphérique). Dans un seul cas les deux composantes étaient présentes sur le fragment biopsié.

La classification de ces tumeurs nécessite une étude histopathologique minutieuse portant sur tous les segments et intéressant notamment le pédicule, sa zone d'implantation et l'infiltration pariétale.

Dans la majorité des cas, il s' gît de carcinomes épidermoïdes présentant des flexions morphologiques (carcinomes à cellules fusiformes) ou un aspect particulier du fait de leur indifférenciation ou de leur stroma actif mais non néoplasique (carcinomes épidermoïdes à stroma sarcomatoïde).

Les carcinosarcomes, qu'il s'agisse d'épithéliosarcomes vrais ou de tumeurs malignes didermiques, sont très exceptionnels.

Ils doivent être distingués des sarcomes induisant à leur contact des modifications du type intraépithélial dans le revêtement de la muqueuse oesophagienne.

Lu et approuvé .

Le Président de thèse :

Professeur Cl. LAROCHE

Lu et approuvé

Le Doyen de la Faculté de Médecine
Cochin-Port-Royal:

Professeur P. DELBARRE

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

A - REFERENCES GENERALES

1 - ANDERSON W.

Boyd's - Pathology for the surgeon.

Philadelphia and London, 1947

2 -APELMAN H.D. and OBERMAN H.A.

Squamous cell carcinoma of the larynx with sarcoma-like stroma.

Amer. J. Clin. Path, 44, 2, p. 135-145, (1965)

3 - ARDOUIN P., JOBARD P. et coll.

Carcinome fusocellulaire du larynx.

Rev. Médic. Tours, 6, p. 517-522 (1965)

4 - CAMMOUN M.

Epithéliomas malpighiens à stroma sarcomatoïde de l'oesophage et du larynx.

Mémoire d'Ana.Path. Paris (1966)

5 - DAVID W.H.

Polypoïd adenocarcinoma of the cervical oesophagus.

Arch. Path. Chicago, 88, p. 367-370 (oct. 1969)

6 - DELARUE J.

Carcinomesfusocellulaires

Conférence de la Semaine d'Anatomie pathologique, Paris 1961-62.

7 - DE VIDEO G.

Tumore misto faringo laringo a singolare evoluzione.

Valsava, 29, p. 187-198 (1953)

8 - DONALD S., MINCKLER M.D., MELIGRO C.H. and H. THOMAS NORIS M.D.

Carcinosarcoma of the larynx. Case report with metastases of épidermoïd and sarcomatous elements.

Cancer. Vol. 26, nº 1 (July 1970)

9 - EVANS R.

Histological appearances of tumours.

Edimburg and London (1959, 1966).

10 - FELDMAN M.

Adenocarcinomatous pedunculed polyp of the esophagus.

Am. J. Dig. Diseases 6, p. 453-454 (1939)

11 - FRANK I. and LEW M.

Carcinosarcoma of the larynx

Ann. O.R.L. 49, p. 113-129 (1940)

12 - FRÜHLING L., BATZENSCHLAGER A., BLUM E.

Epithéliosarcomes vrais (tumeurs mixtes malignes) et cancers doubles didermiques de la vessie.

Ann. Ana.Path T.IV, nº 1 (1959)

13 - GRIGG J.W., RACHMANINOFF N. and ROBB J.M.

Pseudosarcoma associated with squamous cell carcinoma of larynx.

Laryngoscope, 71, p. 555-561 (1961)

14 - GUERRIN J., MICHIELS R., DUSSERRE P., VIARD M., KLEPPING Cl.

Cancer pseudopolypoïde de l'oesophage où l'histoire d'une tumeur fantôme.

Sem. Hôp. Paris, 45, p. 1151-1153, 14 (avril 1969)

15 - LANE N.

Pseudosarcoma (polypoïd sarcoma-like masses) associated with squamous cell carcinoma of the mouth, fances and larynx (report of 10 cases).

Cancer n° 10, p. 19-41 (1957)

16 - LORTAT-JACOB J.L., BODARRA

Deux sarcomes primitifs de l'oesophage pédiculés.

Sem. Hôp. Paris, 26, p. 1743-1746 (mai 1950)

17 - MARC R., LE GUIFFANT M., LE TREUT A., CHAMBRY J.

Observation d'une tumeur maligne pédiculée de l'oesophage.

J. Radiol. Electrol. 41, p. 478 (1960)

18 - MEYER R.

Beitrag zur Verständigung über die Namengebung in der Geschwulstlehre.

Zentralbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 30, p. 291-296, (1919)

19 - PALMER E.D.

The esophagus and its diseases.

New-York, Paul D. Hoeber Inc. (1952)

20 - PEARLMAN S.J.

So called carcinosarcoma of the esophagus.

Ann. Otol. 49, p. 805-820, (1940)

21 - RELLA A.J., FARRELL J.T., COMER J.V.

Concurrent leiomyosarcoma and squamous cell carcinoma of esophagus.

New-York State j. of Med. 65, p. 1254-1256 (15 May 1965)

22 - RICCI B.

Carcinosarcoma di una corda vocale.

Oto-Rino-Laring. Ital. 3, p. 259, 1933

23 - ROUSSY G. et LEROUX R.

A propos des épithéliosarcomes - Discussion de leur interprétation.

Association Française pour l'Etude du Cancer (1922)
Tome XI, p. 296

24 - SAPHIR OHO M.D.

A text on systemic Pathology.

New-York, (1958)

25 - SAPHIR O. and VASS A.

Carcinosarcoma.

Am. J. Cancer 33, p. 331 (1938)

26 - SCHWARTZ H.

Über carcinosarkome.

Frankfurt. Ztschr. J. Path. 49, p. 247 (1936)

27 - SEN S.K.

So called "carcinosarcoma" of the esophagus.

J. of Nat.Medic. Ass. 60, p. 505-507 (Nov. 1968)

28 - SHERWIN R.P., STRO?G M.S. VAUGHN C.W.

Polypoïd and junctional squamous cell carcinoma of the tongue and larynx with spindle cell carcinoma.

Cancer nº 16, p. 51-60 (1963)

29 - STOUT A.P. and LATTES B.

Atlas of tumor Pathology -Section 5 -Fascicle 20, p. 95

Armed Forces Institute of Pathology -Washington (1957)

30 - VERHEST A. and JORTAY A.

Un cas d'épithélioma malpighien du sinus piriforme accompagné d'une réaction pseudosarcomateuse du stroma.

Bulletin du Cancer, 55, 3, p. 429-438 (1968)

31 - WILLIS R.A.

Pathology of tumors

London 1960

B - REFERENCES CONCERNANT LES 43 CAS DE CANCER POLYPOIDE DE L'OESOPHAGE A DOUBLE COMPOSANTE CELLULAIRE.

32 - BARDENHEIER J.A.

Carcinosarcoma of the oesophagus - Case report.

Missouri Med. 66, p. 421-422 (June 1969)

33 - CILOTTI M.

Di un caso di carcinosarcoma dell' esophago.

Pathologica 20, p. 608-615 (1928)

34 - DE MARCO W.L. WARREN - COLEMAN- RONALD A. WELSH and Laurence A. STRAG.

Pseudosarcoma of the esophagus.

J. Thor. and C.V. Surg. 49, 2, p. 188-194 (1965)

35 -ENDE N, PIZZOLATO, RAIDER P. and ZISKIND J.

An unusual case of carcinosarcoma of esophagus.

Am. J. Roentgen. 65, p. 227-231 (1951)

36 - FORTIN P.

Carcinome malpighien pseudosarcomateux à forme polypoïde.

Ann. Anat.Path (Paris) 13, p. 227-238 (Juin 1968)

37 - FRASER G.M. and KINLEY C.E.

Pseudosarcoma with carcinoma of the esophagus (A report of two cases).

Arch. Path. Chicago, 85, p. 325-330 (Mars 1968)

38 - GERALD B.L.

Carcinoma of the esophagus

Am. J. Gastroenterology, 36, p. 417 (1961)

39 - GREGG J.B. and STAMLER F.W.

Unusual neoplasms of the esophagus.

Arch. O.R.L., 59, p. 159 (1954)

40 - HARVEY W.F. and HAMILTON T.D.

Carcinosarcoma - a study of microscopic anatomy and meaning of a peculiar cancer.

Edinburgh Med. J., 42, p. 337-378 (1935)

41 - HAY ROE V., HILL R.L. and Civin W. HAROLD

An unclassifiable tumor of the esophagus.

J. Thorac. and C.V. Surg. 40, p. 107 (1960)

42 - HEILMANN P.

Über einen Mischtumor der Speiseröhre.

Centralbl. f. allg. Pat. u. Path. Anat. p. 617-621, 33 (1923)

43 - HERXHEIMER G.

Uber das Carcinosarkom des Oesophagus.

Centralbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 29, p. 1-6 (1918)

44 - HILLEMAND P., PATEL J., DELATTRE M.

A propos d'une tumeur pédiculée maligne de l'oesophage.

Bull. Mém. Soc. Med. hop. Paris, 69, p. 253-255 (1953)

45 - HUGHES J.H.

Pseudosarcoma of the esophagus.
Brit. J. Surg. 56, p. 72-76 (Janv. 1969)

46 - KENNERVEY D.J.

Carcinosarcoma of the esophagus.

Amer. J. Roentgen. 101, p. 482-484, (Oct.1967)

47 - KING H.A., HOERNER T.A., SHREVEPORT L.A.

Carcinoma of the esophagus.

Surgery, 42, p. 389-393 (1957)

48 - KUTSUKAKE R.

A case of carcinosarcoma of esophagus.

Tr. Jap. Path. Soc. 19, p. 763-765 (1929)

49 - LANG F.

Zur Kemtnis der Carcinosarkome des oesophagus.

Virchows Arch. f. Path. Anat. 50, p. 234-485-500 (1921)

50 - LICHTER I.

Carcinosarcoma of the esophagus.

Thorax 23, p. 663-669 (nov. 1968)

51 - MOORE T.C., BATTERSBY J.S., VELLIOS F. and LOEHR W.M.

Carcinosarcoma of the esophagus.

J.Thorac. C.V.Surgery (St Louis) 45, p. 281-288 (1963)

52 - MUELLER C.J.

Carcinosarcoma of the esophagus.

South. Afr.Med. Jour. 33, p. 775 (1959)

53 - PERRY J.F.

Carcinosarcoma of the esophagus.

Minnesota Med. 47, p. 1495-1500 (Dec 1964)

54 - RESCH B.

Ein Fall von Karzinosarkom der Oesophagus.

Centralbl. f. Allg. Path. u. Path. Anat. 53, p. 275-278 (1932)

55 - SASANO N.

Pseudosarcoma with polypus carcinoma of the esophagus. A report of two cases with differenciation from carcinosarcoma.

Jap. J. Cancer. Clin. 14, p. 973-981 (Nov.1968)

56 - SCARFF G.R.

A case of carcinosarcoma of esophagus.

J. Laryng. Otol. 44, p. 324-328 (1929)

57 -SCARPA A.B.

Polypoïd squamous carcinoma of the esophagus. Report of a case and its implications for the histogenesis of carcinosarcome of esophagus.

Cancer, vol. 19, n° 6, p. 861-866 (Juny 1966)

58 - SMITH R., GOWING N.F.C.

Carcinoma of the esophagus with histological appearance simulating a "carcinosarcoma".

Brit. J. Surg. 40, p. 487 (1953)

59 - STENER B.

Carcinosarcoma of the esophagus.

J. Thorac. C.V. Surg. 54, p. 746-750 (Nov. 1967).

60 - STOUT A.P., HUMPHREY G.H., ROTTENBERG L.A.

A case of carcinosarcoma of the esophagus.

Am. J. Roentgen. 61, p. 461-469 (1949)

61 - SOKOLOW A.

Adenosarcoma of esophagus.

Russian Soc.Path. (14 april 1911)
Abst. in Pathologica (1912) 4 p. 476

62 - TALBERT J.L., CANTRELL J.R.

Clinical and pathologic characteristics of carcinosarcoma of the esophagus.

J. Thorac. C.V. Surg. 45 p. 1-12 (1963)

63 - THOMPSON J.R.

Carcinosarcoma of the esophagus.

J. Thorac. C.V. Surg. n° 25, p. 261 (1953)

64 - ULLMAN H.

Ein echtes carcinosarkom des Kehlhopfes.

Ztchr. Hals. Nasen u. Oh. renh. 1, p. 130 (1922)

65 - WARFIELD C.I., DARDEN V.J.

Carcinosarcoma of the esophagus.

The Bull. Georgetown Univ. Med. Cent. 4, p. 71 (1950)

66 - YOUNG B.

Polypoïdal carcinosarcoma of esophagus.

Brit. J. Surg? 51, p. 584-586 (August 1964).